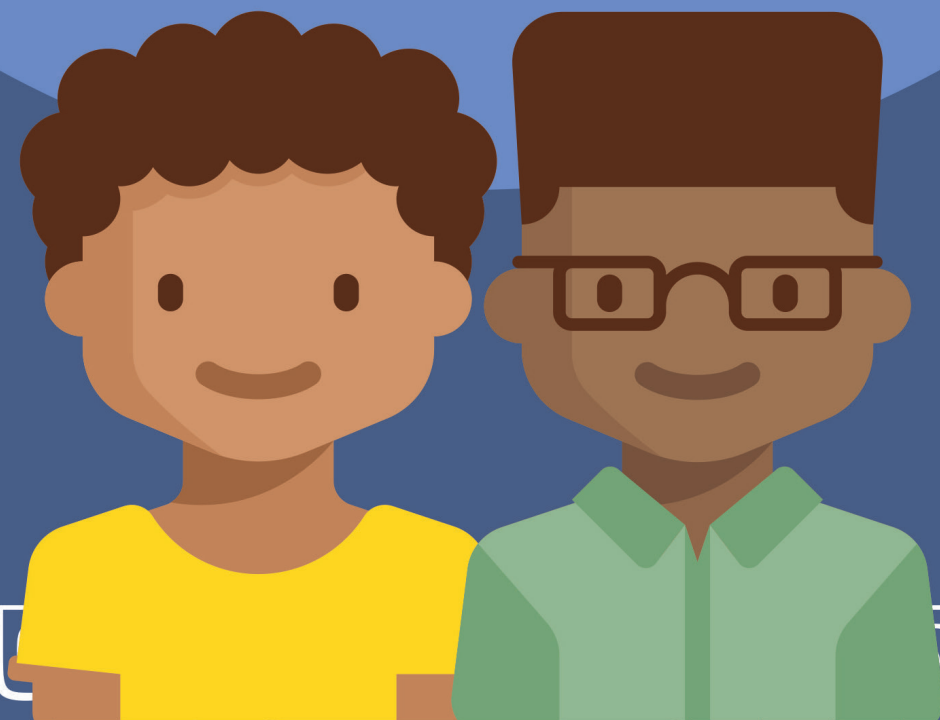


LINHA DE CUIDADOS EM

# DOENÇA FALCIFORME

NA ATENÇÃO BÁSICA

---



SUS 



CIDADE DE  
**SÃO PAULO**  
SAÚDE

© Secretaria Municipal da Saúde de São Paulo

Coordenação de Atenção à Saúde | CS | SMS | PMSP

Linha de cuidados em Doença Falciforme na Atenção Básica | Março 2021 | Versão eletrônica.

É permitida a reprodução total ou parcial desta obra desde que citada a fonte.

## **PREFEITO DO MUNICÍPIO DE SÃO PAULO**

Bruno Covas

## **SECRETÁRIO MUNICIPAL DA SAÚDE**

Edson Aparecido dos Santos

## **SECRETÁRIO ADJUNTO**

Luiz Carlos Zamarco

## **CHEFE DE GABINETE**

Armando Luis Palmieri

## **SECRETARIA-EXECUTIVA DE ATENÇÃO BÁSICA, ESPECIALIDADES E VIGILÂNCIA EM SAÚDE**

Sandra Sabino Fonseca

## **COORDENADORIA DE ATENÇÃO BÁSICA**

Marcia Maria Cerqueira de Lima

## **Promoção**

Área Técnica da Saúde da População Negra

Valdete Ferreira dos Santos

## **Elaboração**

Katharina N.T. Melnikoff

Sandra Regina Aluisi

Valdete Ferreira dos Santos - Área Técnica Saúde da População Negra

## **Revisão**

Katharina N.T. Melnikoff

**Colaboração**

Carolina Couto Herculano de Castro - Área Técnica Assistência Farmacêutica

Caroline Borges da Cunha

Helio Lotério

Sergio Krawschenko

**Capa e Editoração**

Bianca de Moraes Garcia

Danielle Meniche Cruz

Ricardo Antonio Liberato

Tamiris Cristine Teodoro de Souza

# ÍNDICE

<b>APRESENTAÇÃO</b>	<b>6</b>
<b>INTRODUÇÃO</b>	<b>7</b>
<b>Características Gerais</b>	<b>10</b>
<b>EPIDEMIOLOGIA</b>	<b>12</b>
<b>Diagnóstico</b>	<b>13</b>
<b>Variabilidade Clínica</b>	<b>14</b>
<b><u>PRINCIPAIS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E COMPLICAÇÕES</u></b>	<b>15</b>
<b>Anemia</b>	<b>16</b>
<b>Icterícia</b>	<b>17</b>
<b>Crise Dolorosa ou Crise Álgica/Necrose Asséptica</b>	<b>18</b>
<b>Infecção - Febre</b>	<b>20</b>
<b>Sequestro esplênico (baço)</b>	<b>21</b>
<b>Síndrome torácica aguda</b>	<b>22</b>
<b>Acidente Vascular Cerebral (AVE/AVC)</b>	<b>23</b>
<b>Priapismo</b>	<b>24</b>
<b>Úlceras</b>	<b>25</b>
<b>Crise Aplástica</b>	<b>25</b>
<b>Insuficiência Renal</b>	<b>26</b>
<b>Litíase biliar</b>	<b>27</b>
<b>Alterações Oculares</b>	<b>27</b>
<b>Criança</b>	<b>29</b>
<b>Adolescente</b>	<b>31</b>
<b>Esquema de Imunização</b>	<b>34</b>
<b>Nutrição</b>	<b>35</b>
<b>Saúde da Mulher</b>	<b>36</b>

<b>Gestação</b>	<b>37</b>
<b>Pré-Natal</b>	<b>37</b>
<b>Parto</b>	<b>38</b>
<b>Complicações</b>	<b>38</b>
<b>Puerpério</b>	<b>39</b>
<b>Adulto</b>	<b>40</b>
<b>Tratamento</b>	<b>41</b>
<b>Uso de medicamentos</b>	<b>42</b>
<b>Transplante de medula óssea</b>	<b>45</b>
<b>Terapia Gênica</b>	<b>45</b>
<b>Atenção Básica</b>	<b>46</b>
<b>Cuidados na Atenção Básica de Saúde</b>	<b>47</b>
<b><u>RESPONSABILIDADES DA ATENÇÃO BÁSICA NO CUIDADO À PESSOA COM DE</u></b>	<b>48</b>
<b>ANEXOS</b>	<b>53</b>
<b>REFERÊNCIAS</b>	<b>57</b>

# APRESENTAÇÃO

O presente manual, elaborado pelo Grupo de Trabalho em Doença Falciforme, tem o objetivo de orientar profissionais da saúde da Atenção Básica (AB), assim como gestores, no processo de implantação da Linha de Cuidados (LC) para a Atenção Integral às Pessoas com a Doença Falciforme, nas Redes de Atenção à Saúde (RAS) que estruturam as seis Coordenadorias Regionais de Saúde (CRS) da Secretaria Municipal de Saúde (SMS) do Município de São Paulo. LC é definida como um conjunto de saberes, práticas, tecnologias e recursos, colocados de forma articulada para que se possa responder a determinadas necessidades em saúde e que tenham relevância epidemiológica de riscos e agravos. Ela é desenvolvida de forma padronizada, podendo conter protocolos clínicos científicos, os quais dirão qual a melhor conduta e itinerário terapêutico para o usuário do serviço, visando a promoção, prevenção, cura e reabilitação em saúde.

O objetivo desta Linha de Cuidados é contribuir para a mudança da história natural da DF no município de São Paulo, de modo a promover longevidade com qualidade de vida, preservando a integridade da saúde das pessoas acometidas por ela e assim, colaborar para a redução de sua taxa de morbimortalidade. Pretende-se também promover uma linha contínua de cuidado da pessoa com DF de modo que as unidades da AB estejam integradas com os centros de referência, na Atenção Especializada, e esta promova a inclusão dessas pessoas nas demais redes.

A proposta deste manual é fornecer ferramentas técnicas aos trabalhadores da AB, além da desconstrução de estigmas em relação às pessoas com a DF, de modo que estes profissionais possam melhorar a qualidade de seus atendimentos, respeitando a singularidade de cada pessoa.

# INTRODUÇÃO

A DF é a doença genética e hereditária mais comum no Brasil e no mundo. Foi descrita pela primeira vez em 1910 por James Herrick em Chicago, é encontrada na África, países Árabes e Índia, espalhando-se pelos continentes a partir dos fluxos migratórios, chegando ao Brasil por meio das pessoas trazidas da África para serem escravizadas. Deste modo, ela se manifesta, sobretudo na população negra (preta e parda), e, em virtude da miscigenação generalizada em nosso país pode ser encontrada na população branca com afrodescendência.

Durante muito tempo, esta doença ficou invisibilizada por falta de interesse devido ao racismo estrutural e institucional que permeia o Brasil desde o seu descobrimento.

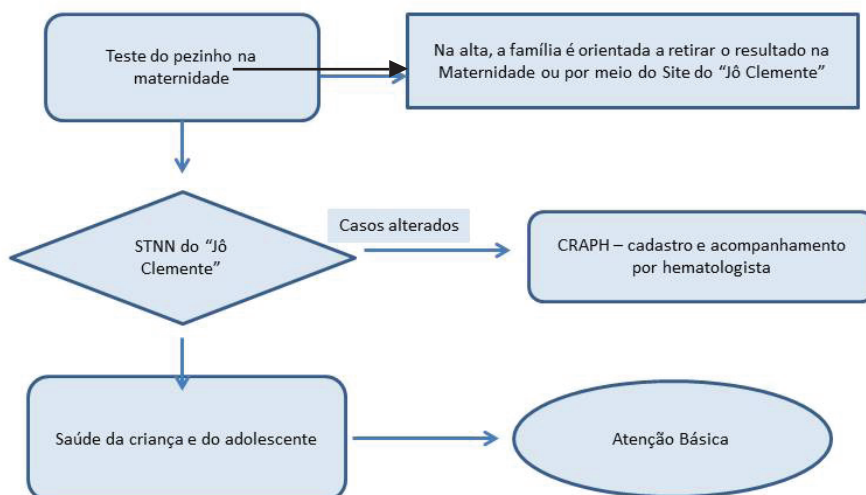
A DF é decorrente de uma mutação que transforma o gene da hemoglobina **A** (HbA), principal constituinte do glóbulo vermelho, em um gene alterado – hemoglobina **S** (HbS). Existem outros genes mutantes da hemoglobina a S/Beta talassemia (S/B tal.), as doenças SC,SD,SE e outras mais raras. Apesar das particularidades que as distinguem, todas essas combinações têm manifestações clínicas e hematológicas semelhantes, por isso, universalmente, as condutas são iguais para todas, levando-se em consideração apenas o curso mais ou menos severo de cada uma delas.

Após anos de reivindicações do movimento negro, associações, especialistas e outros atores, a pesquisa de Hemoglobinopatia passou a compor os exames do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) instituído pela portaria nº 822/2001 do Ministério da Saúde (MS).

No Município de São Paulo, o Teste do Pezinho é colhido na maternidade e o material é encaminhado para o Instituto Jô Clemente que é responsável pelo Serviço de Triagem Neonatal (STNN). O resultado pode ser obtido na maternidade ou no site do Instituto Jô Clemente por meio de senha disponibilizada pela maternidade. Ao detectar resultados alterados, o Instituto Jô Clemente convoca, orienta os familiares e encaminha as crianças aos Centros de Referência de Atendimento aos Portadores de Hemoglobinopatias (CRAPH), onde serão cadastrados, vinculados e acompanhados por hematologistas. Periódicamente informa os casos diagnosticados para a Área Técnica da Saúde da Criança e do Adolescente, que, por sua vez, encaminha os relatórios para as respectivas regiões administrativas afim de que seja realizada busca ativa das crianças para vinculação aos programas oferecidos pela Atenção Básica.



## Fluxograma de encaminhamento<sup>1</sup>

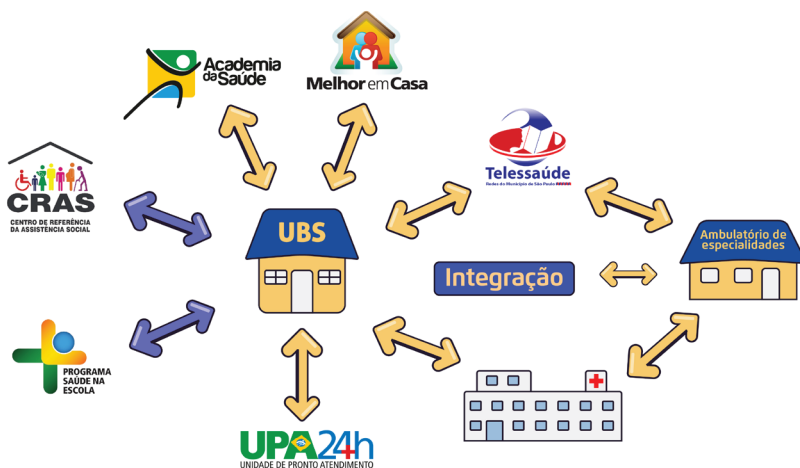


<sup>1</sup>A coleta deve ser realizada após 48 horas de vida e sempre na primeira semana. O resultado é disponibilizado após 30 dias no site do Instituto Jô Clemente com senha ou na maternidade. **Recém nascidos Prematuros ou recém nascidos que receberam Transfusão sanguínea, deverão realizar outra coleta do Teste do Pezinho em papel filtro, após 120 dias da data do nascimento ou da última transfusão. Essa nova coleta é necessária para análise das hemoglobinas.**

## Atenção Básica

A Atenção Básica (AB) é responsável pela coordenação do cuidado da pessoa na Rede de Atenção à Saúde (RAS) e ordenadora das ações e serviços disponibilizados na rede, caracteriza-se por um conjunto de práticas gerenciais e sanitárias democráticas e participativas, sob a forma de trabalho em equipe dirigidas a populações de territórios bem delimitados pelas quais assume a responsabilidade sanitária, considerando a dinâmica existente no território em que vive a população. Ela é a porta de entrada da (RAS) e deve estar preparada para acompanhar as pessoas com DF no decorrer de sua vida.

É imprescindível que as ações sejam desenvolvidas de forma intersetorial e multiprofissional, de modo que atenda às necessidades específicas das pessoas com Doença Falciforme (DF), focando na promoção, prevenção, proteção, diagnóstico, tratamento, reabilitação, redução de danos, cuidados paliativos e vigilância em saúde.



## Cuidados na Atenção Básica de Saúde

Com o diagnóstico precoce por meio da triagem neonatal, a assistência inicia-se nos primeiros meses de vida de todas as crianças, pois devem receber cuidados e acompanhamento para o aleitamento materno, crescimento e desenvolvimento, introdução de alimentos, higiene, vacinas, saúde bucal, além de outras indicações específicas para a doença. É altamente recomendável que a equipe multiprofissional utilize a consulta de puerpério e de puericultura como oportunidades de cuidado em saúde para a mãe e a criança.

A medida que a criança cresce, ela e sua família devem ser devidamente preparadas para o autocuidado que é cuidar de si mesmo, evitar hábitos nocivos, adotar uma alimentação saudável, conhecer e controlar os fatores de risco, adotar medidas de prevenção de doenças, nesse sentido a assistência precisa ser multiprofissional e humanizada.

A inclusão das pessoas com DF nas Unidades Básicas de Saúde (UBS) promoverá o acesso às ações que possibilitarão cuidados específicos inexistentes nos centros de especialidades. O autocuidado familiarizará as pessoas e suas famílias com essa forma de prevenção de intercorrências. A enfermagem tem um papel decisivo na adoção do autocuidado por parte das pessoas com DF e suas famílias. A saúde bucal, a orientação nutricional, o apoio da assistência social, o programa de atenção à saúde da mulher e do homem são cuidados a serem usufruídos nas UBS. Todas essas ações visam a melhoria da qualidade de vida. O indivíduo ao adquirir hábitos positivos em relação a sua doença, pode desenvolver o desejo de se tornar atuante no processo de transformação. Isto pode mudar a história da doença na população afetada.

**É fundamental a inclusão social, desmistificando a incapacidade para o estudo e para o trabalho.**

**Respeitar os atestados médicos.**

## Responsabilidades da Atenção Básica no cuidado à pessoa com DF

### COORDENADORIAS REGIONAIS E SUPERVISÕES TÉCNICAS DE SAÚDE

- Organizar a atenção primária no território;
- Projeto Terapêutico Singular (PTS);
- Busca Ativa dos casos;
- Acompanhamento;
- Monitoramento;
- Ações de vigilância;
- Sensibilizar e qualificar os profissionais da Atenção Básica para o acolhimento à pessoa com doença falciforme e seus familiares fortalecendo o vínculo com o serviço e com os profissionais de saúde;
- Estruturar a rede para oferecer atenção qualificada transversal e longitudinal;
- Educação Permanente – promover a capacitação de toda a equipe de Saúde da Atenção Básica, envolvendo todos os trabalhadores: Administrativos, Agentes Comunitários de Saúde, Enfermagem, Médicas\os e as equipes Multiprofissional. Para tanto estão disponíveis cursos presenciais específicos, bem como cursos de Ensino à Distância (EAD).
- Fortalecer a rede intra e intersetorial nos territórios por meio de parcerias com os serviços regionais: Secretaria Municipal da Educação, Secretaria Municipal de Assistência e Desenvolvimento Social, Secretaria Municipal do Trabalho e Empreendedorismo, Associações, e outros;
- Coordenar o cuidado das pessoas com doença falciforme, mesmo quando referenciadas para outros níveis da RAS;

## UNIDADE BÁSICA DE SAÚDE

- Solicitar no primeiro atendimento da criança o resultado do Teste do Pezinho .Caso não possua, o serviço deverá acessar o resultado que é disponibilizado via internet pelo Instituto Jô Clemente;
- Orientar a mãe ou responsável sobre o resultado;
- Anotar o resultado na Carteira da Criança e no prontuário por ser um resultado genético que a criança carregará pelo vida inteira, é muito importante que se tenha esse registro;
- Verificar se a pessoa está matriculada no CRAPH;
- Anotar no prontuário o nome do médico e o contato do CRAPH e a data da próxima consultam especializada;
- Estabelecer relação direta com o CRAPH;
- Orientar sobre a importância do comparecimento às consultas da AB e da Atenção Especializada;
- Programar de acordo com o especialista a realização de exames disponíveis na AB;
- Disponibilizar os medicamentos da REMUME;
- Apresentar os casos nas reuniões sistemáticas nas UBS com ESF, mantendo um cadastro atualizado de todos os casos com DF e outras hemoglobinopatias;
- Realizar a coleta do exame em todos os recém-nascidos pré-maturos ou transfundidos;
- Realizar Visita Domiciliar e busca ativa à todas as crianças diagnosticadas com Hemoglobinopatias;
- Iniciar o Projeto Terapêutico Singular ao paciente e seus familiares;
- Acolher a pessoa com doença falciforme e seus familiares fortalecendo o vínculo com os profissionais e o serviço;

- Todos os profissionais da unidade deverão estar preparados para o acolhimento;
- Vincular no programa de saúde bucal. A equipe de saúde bucal, seja ESF ou AB, deverá ter conhecimento de todas as pessoas portadoras de DF no seu território e realizar monitoramento sistemático das condições bucais, a fim de evitar qualquer situação de urgência odontológica. A equipe de saúde bucal não deve negligenciar a doença falciforme apesar das manifestações bucais não serem patognomônicas. É preciso que se tenha em mente uma conduta capaz de atender às necessidades de cada paciente, assegurando sua integridade física e que possa manter a saúde bucal, diminuindo os riscos de infecções odontogênicas que podem produzir crises falcêmicas;
- Acompanhar os casos mantendo integração com os demais serviços envolvidos de modo a reduzir a taxa de morbimortalidade da doença e proporcionar uma boa qualidade de vida para essas pessoas;
- Estimular o autocuidado favorecendo o empoderamento das pessoas sobre aspectos clínicos, terapêutico, direito de cidadania, autoimagem e autoestima.
- Encaminhar o RN para a puericultura na AB;
- Informar e orientar sobre a importância da profilaxia com penicilina até os 5 anos de idade;
- Integrar as pessoas com DF em programas e ações disponíveis na AB pertinentes às suas faixas etárias, visando a promoção de saúde;
- Prevenir, identificar e cuidar precocemente das possíveis complicações decorrentes da DF;
- Orientar sobre o autocuidado, uso correto da medicação e manter vigilância sobre um eventual abandono do tratamento;

- Envolver o Núcleo de Apoio à Saúde da Família (NASF) na linha de cuidado para garantir a interdisciplinaridade;
- Manter articulação com as escolas do território para divulgar as questões que envolvem os alunos com DF, como, anemia, sonolência, icterícia, dores. As faltas são frequentes devido às internações recorrentes, exames e consultas;
- Fortalecer a rede intra e intersetorial no território através do estabelecimento de parcerias, com os serviços regionais como Secretaria Municipal de Educação, Secretaria Municipal de Assistência e Desenvolvimento Social, Secretaria Municipal de Trabalho e Empreendedorismo e outros.

[https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/saude\\_populacao\\_negra/index.php?p=234224](https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/saude_populacao_negra/index.php?p=234224)

## **AÇÕES DE VIGILÂNCIA DURANTE A VISITA DOMICILIAR**

- Monitorar o calendário vacinal;
- Incentivar o aleitamento materno;
- Monitorar o armazenamento e uso da medicação profilática (ácido fólico e penicilina);
- Verificar as condições de higiene, alimentação, hidratação, exposição ao frio ou calor excessivo;
- Monitorar as condições de saúde bucal;

Saiba mais sobre o manejo clínico de saúde bucal para pessoas portadoras de DF no link: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falciforme\\_saude\\_bucal\\_prevencao.pdf](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_saude_bucal_prevencao.pdf)

- Monitorar a frequência escolar;
- Verificar o conhecimento da família quanto a presença de sinais de alerta e palpação do baço;
- Observar a ocorrência de palidez ou icterícia;
- Monitorar o comparecimento às consultas e realização de exames;
- Realizar a busca ativa (vacinas, consultas, exames);
- Encaminhar e orientar adolescentes, mulheres e homens para grupos de planejamento familiar.

**Em situação de Urgência/Emergência, o portador deverá ser referenciado ao Centro de Referência em Atenção aos Portadores de Hemoglobinopatias (CRAPH) no qual realiza seu acompanhamento, na impossibilidade deste deslocamento e na hipótese em que não esteja em acompanhamento regular, deverá ser referenciado ao CRAPH mais próximo. (Portaria 2861/2010/ SMS-G-Regulação do Atendimento ao Portador de Hemoglobinopatia)**



## Características Gerais

A **anemia falciforme** é determinada pela presença da hemoglobina S. Esta hemoglobina mutante recebe a denominação de hemoglobina **S** (HbS) - recessiva. A presença de 2 genes **S** alterados recebidos do pai e da mãe em homozigose resulta na Anemia Falciforme (**HbSS**), que é uma anemia hemolítica crônica de herança autossômica recessiva em homozigose (**SS**).

Na anemia falciforme HbSS os glóbulos vermelhos do sangue, em determinadas situações (desoxigenação, desidratação, infecção), assumem a forma de foice, tornam-se rígidos, sofrem hemólise, aumentam a viscosidade do sangue, afetando a sua passagem pelos capilares resultando em fenômenos inflamatórios vasculares, obstruções que provocam infartos (fenômenos tromboembólicos), episódios de intensa dor e lesões de órgãos no decorrer da vida.

**Doenças Falciformes** ocorrem nas condições de dupla heterozigose, ou seja, com 2 genes alterados, por exemplo, HbSC, HbSD, HbS-betatalassemia e outras. Estas combinações podem provocar manifestações clínicas semelhantes e por isso as condutas são tomadas levando-se em consideração o curso mais ou menos severo de cada uma delas.

O **Traço Falciforme (TF)** ocorre quando a herança genética revela a presença de somente um gene alterado para hemoglobina **S** (recessivo), combinado com outro gene para hemoglobina **A** (dominante), possui um padrão genético **AS** (heterozigose), que não produz manifestações da DF, sendo o indivíduo identificado como Portador de Traço Falciforme. É uma situação clinicamente benigna, ou seja, não acarreta sintomatologia clínica e nem no desenvolvimento da anemia. Sua importância é para orientação genética ao portador ou sua família, de acordo com a publicação do Consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares e herança falciforme (BRASIL, 2009c).

**AA - Normal**

**AS - Traço Falciforme**

**SS - Anemia Falciforme**

**SC, SD, SE - Doença Falciforme**

**(S/ $\beta$  tal) - S/Beta Talassemia**

# EPIDEMIOLOGIA

Segundo estimativa da Organização Mundial da Saúde (OMS), 5% da população mundial é portadora do gene para Hemoglobinopatias, e a cada ano nascem 250.000 a 300.000 pessoas com DF em todo o mundo. Estima-se que a DF afeta aproximadamente 30.000 a 50.000 brasileiros, e que anualmente, de 1.000 a 3.500 crianças nascem com a doença. Reconhecer sua prevalência e considerá-la um problema de saúde pública foi fundamental para a instituição da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme (PNAIPDF), que é a referência para garantir uma atenção integral às pessoas com Hemoglobinopatias na RAS do SUS.

No Estado de São Paulo, a estimativa é de 01 caso de DF para 4.000 nascidos vivos e 01 caso de Traço Falciforme para cada 35 nascidos vivos. No Município de São Paulo, observa-se maior frequência de casos na periferia da cidade, onde a predominância entre os residentes são de pretos e pardos (negros) que são grupos com menor acesso às políticas públicas.

Dessa forma cabe ao poder público elaborar políticas que atendam as vulnerabilidades e necessidades dessas pessoas para que tenham uma melhor qualidade de vida.

O desinteresse das questões relativas à Doença Falciforme (DF), não só do poder público, como também de pesquisadores científicos, tem sido assunto de debate. No Brasil, a ausência de dados confiáveis sobre a doença, a deficiência sistemática do número, distribuição espacial, sociodemográfica, perfil de morbidade e mortalidade das pessoas que vivem com a doença, seria um dos indicadores dessa negligência. (MOTA et al., 2017).

## Diagnóstico

O diagnóstico precoce das Hemoglobinopatias é obtido por meio do Teste do Pezinho. A maternidade orienta a família e disponibiliza senha para acesso ao resultado do exame no site do Instituto Jô Clemente, ou, o resultado poderá ser retirado na maternidade. O resultado deverá ser apresentado ao médico que está atendendo a criança na Unidade Básica de Saúde (UBS). O diagnóstico tardio em crianças maiores e adultos (sem Teste do Pezinho ou imigrantes) é realizado por meio do exame específico de “Eletroforese de Hemoglobina” disponível nas UBS.



*Para esclarecimento de quaisquer dúvidas, entrar em contato com a Busca Ativa do Teste do Pezinho do Instituto Jô Clemente de São Paulo pelo telefone: (11) 5080 7000*

## Variabilidade Clínica

A variabilidade clínica é uma das características dessas doenças. Enquanto alguns pacientes têm um quadro de grande gravidade e estão sujeitos a inúmeras complicações e frequentes hospitalizações, outros apresentam uma evolução mais benigna e, em alguns casos, quase assintomática. Esta variabilidade depende tanto de fatores hereditários (local de origem da mutação) como da qualidade do acompanhamento.

## PRINCIPAIS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E COMPLICAÇÕES

As manifestações da doença são decorrentes das crises de vaso-oclusão, que acontecem em todos os órgãos do organismo caracterizando-se por uma doença sistêmica, crônica e progressiva, o que explica a insuficiência de múltiplos órgãos ao longo do tempo. O conhecimento da fisiopatologia da doença por toda a equipe de saúde é fundamental para que seja possível perceber os sinais e sintomas das crises de falcização e entender a urgência em tratar seus agravos em tempo real.



Hemácias falcizadas causando vaso oclusão

## Anemia

A anemia é a principal manifestação clínica da doença falciforme e é diagnosticada no hemograma pela diminuição do nível da hemoglobina e aumento dos reticulócitos. Os sinais de anemia são percebidos pela palidez da pele, das mucosas e icterícia. A pessoa também apresenta cansaço, sonolência, taquicardia e sopros cardíacos.

A anemia na doença falciforme é crônica, provocada pela destruição (hemólise) das hemácias falcizadas. Geralmente, a hemoglobina basal varia de 6 a 9mg/dl nas formas SS ou S/β 0 talassemias, entretanto nas formas como SC ou S / β + talassemias este valor pode ser mais alto.

Várias situações podem agravar a anemia, como crises de dor, infecções, desidratação, sequestro esplênico, desnutrição e outros.

**ATENÇÃO - A anemia falciforme não se transforma em leucemia e não é corrigida pelo uso de medicamentos que contém ferro.**

## Icterícia

A icterícia é decorrente da hemólise (destruição de hemácias). Se revela pela cor amarelada da pele, mucosas e principalmente na esclerótica (parte branca) dos olhos. Com a destruição das hemácias, a hemoglobina se transforma em bilirrubina, o que explica a icterícia. O quadro de icterícia pode causar constrangimentos para a pessoa e preconceito por parte dos profissionais da saúde, da escola e nos espaços frequentados socialmente, causadas pelo desconhecimento da origem dessa manifestação muitas vezes confundida com hepatite infecciosa. A icterícia pode levar a formação de cálculos na vesícula biliar que são detectados pela ultrassonografia abdominal (US abdominal). As pedras na vesícula podem provocar dor abdominal e, em caso de complicações como inflamação das vias biliares a conduta é antibioticoterapia e necessidade de cirurgia – colecistectomia laparoscópica.

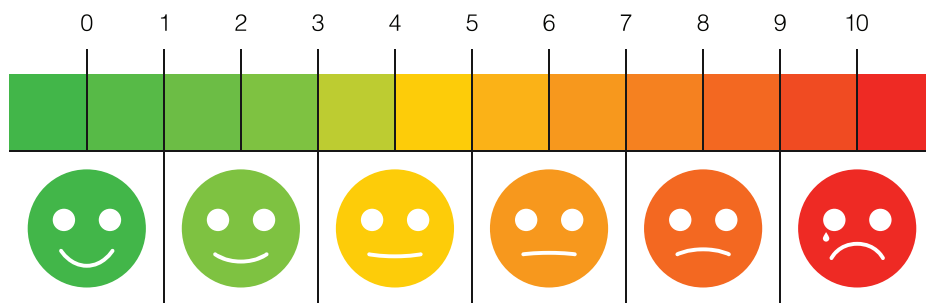
**ATENÇÃO – A icterícia da DF não significa hepatite e não é contagiosa. Quando há agravamento da icterícia é necessário investigar outras causas como desidratação, infecção, hepatites virais, obstrução das vias biliares e pancreáticas, entre outras.**



## Crise Dolorosa ou Crise Álgica/Necrose Asséptica

Crises dolorosas são as manifestações mais frequentes da DF. São causadas pela isquemia secundária à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas (vaso-occlusão) resultando em hipóxia regional e fenômeno inflamatório, que provoca intensa dor em qualquer parte do corpo, nos ossos, nas articulações, nas extremidades, no tórax, no abdômen e nas costas. A primeira manifestação de dor, na maioria das crianças, é a dactilite (ou síndrome mão-pé). Outras manifestações musculoesqueléticas são simétricas ou não, ou mesmo migratórias, com eventual edema, febre, eritema e calor local. Às vezes, isso torna difícil o diagnóstico diferencial com osteomielite, artrite séptica, sinovite e febre reumática. A dor abdominal pode simular abdômen agudo cirúrgico ou infeccioso, ou processos ginecológicos. É importante lembrar que, em crianças, não é incomum que as pneumonias, principalmente as de base, ocorram com dor abdominal.

A avaliação da intensidade da dor auxilia na avaliação da analgesia para crianças e adultos.



Escala de dor

Geralmente, essas crises de dor duram de 4 a 6 dias, mas podem persistir por semanas.

**Fatores desencadeantes:**

exposição ao frio  
mudança brusca de temperatura  
infecção  
febre  
desidratação  
período menstrual  
gravidez  
fatores psicológicos

A necrose asséptica da cabeça do fêmur é uma forma de necrose por interrupção da circulação da medula óssea (infarto) com implicações particulares devido ao local crítico da lesão. As alterações da cabeça do fêmur podem ocorrer com ou sem ruptura da superfície articular. É mais frequente no final da adolescência em adultos jovens, embora possa ser observado desde a infância.

**ATENÇÃO - Orientar os familiares e as pessoas com doença falciforme sobre a importância de evitarem os fatores desencadeantes e ingerirem bastante água para diminuir a viscosidade do sangue e evitar a desidratação.**

## Infecção - Febre

A febre na DF geralmente é ocasionada por infecção. É a principal causa de mortalidade em crianças e muitas vezes é responsável por outras complicações agudas, envolvendo fenômenos vaso-oclusivos, hipóxia, pneumonias, Síndrome Torácica Aguda (STA), infecção de trato urinário, meningites, AVC / AVE, osteomielite, etc.

Como a pessoa é imunodeprimida pela ausência do baço funcional, uma infecção tem um potencial de evolução rápida (poucas horas) para um choque séptico e óbito. Essa maior suscetibilidade requer rapidez no atendimento, e atenção para a possível necessidade de encaminhamento à Urgência – Emergência. Os principais sinais e sintomas de infecção são febre, prostração, toxemia, hipóxia, vômitos, desidratação, sintomas respiratórios, dor.

**ATENÇÃO – A presença de febre nas pessoas com doença falciforme deve ser encarada como situação de urgência. Nas crianças abaixo de 1 ano de idade, a temperatura acima de 38.2°C, pode significar bacteriemia-sepse. Portanto a UBS deverá se mobilizar e providenciar transporte para o serviço de urgência e avisar ao CRAPH.**

**Verificar o uso de penicilina profilática em crianças de 3 meses até 5 anos de idade . Checar se o esquema de vacinação está completo.**

## Sequestro esplênico (baço)

O baço é um importante órgão de defesa do organismo, principalmente quando se trata de germes encapsulados como Meningococo (*Neisseria meningitidis*), *Streptococcus pneumoniae*, *Hemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, e, também no caso de *Escherichia coli* e *Salmonela*. Na criança com anemia falciforme (SS), o baço perde a sua função antes dos 6 anos, em virtude das inúmeras crises vaso-oclusivas e causando imunodeficiência. Trata-se de uma auto-esplenectomia ou asplenia funcional.

Diferentemente da Anemia Falciforme, alguns casos de DF (HbSC, HSB $\beta$ Tal, etc..) cursam com o baço aumentado. Nas crises mais severas, ocorre o sequestro do sangue no baço – sequestro esplênico. Uma quantidade maciça de sangue falcizado é rapidamente represada no baço desencadeando sintomas de palidez intensa, prostração, rápido aumento do tamanho do baço, dor abdominal, desidratação, hipovolemia e choque. Estas crises de sequestro esplênico requerem tratamento de emergência, devido à velocidade de sua evolução, com imediata transferência para o hospital – UTI e comunicação ao CRAPH.

**ATENÇÃO - É fundamental ensinar os pais a palpar o baço da criança para que possam perceber seu aumento. Medir o baço é de fácil aprendizado e é um método precioso que pode salvar a vida de uma criança.**

## Síndrome torácica aguda

A síndrome torácica aguda é definida pela presença de infiltrado pulmonar recente (não atelectásico) no RX de tórax. É um quadro respiratório, que pode simular uma gripe, porém com dor torácica intensa, baixa saturação de O<sub>2</sub>, tosse, desconforto respiratório, prostração, febre, quadro que evolui para pneumonia requerendo internação de urgência e UTI (contato com CRAPH). Quando a medida de saturação de O<sub>2</sub> está abaixo de 93%, é um sinal de alerta para a necessidade de encaminhamento para o hospital, já que esta condição é grave, podendo levar a óbito em pouco tempo.

## Acidente Vascular Cerebral (AVC/AVE)

O AVC/AVE é uma obstrução parcial ou total do sistema circulatório do Sistema Nervoso Central. **Pode ser transitório, isquêmico (mais comum em crianças), ou hemorrágico (mais comum em adultos). Os AVC transitórios muitas vezes são indetectáveis clinicamente, porém explicam a deficiência cognitiva em menor ou maior grau que se observam nas pessoas com DF.** É recomendada a realização anual do ultrassom doppler transcraniano (DTC) desde os 2 anos até 17 anos de idade (Portaria SAS/AS 473). Quando esse exame evidencia o aumento da velocidade da circulação nas artérias cerebrais, sinaliza a previsão do aumento do risco de AVC/AVE e indica o tratamento com regime transfusional crônico para reduzir a proporção da hemoglobina “S” no sangue. À medida que o número de transfusões aumenta, ocorre o acúmulo de ferro no organismo, prejudicando vários órgãos como o fígado, baço, miocárdio, e glândulas endócrinas, provocando lesões hepáticas, diabetes, insuficiência pulmonar, insuficiência cardíaca, e outras disfunções.

**ATENÇÃO: O tratamento da sobrecarga de ferro é feito com quelantes de ferro prescritos pelo médico do CRAPH. A aderência ao tratamento deve ser estimulada e vigiada pela UBS de referência.**

## Priapismo

Priapismo na DF é uma ereção involuntária, prolongada e dolorosa do pênis, provocada pela vaso-oclusão nos corpos cavernosos e sem relação com atividade sexual. A indicação nas primeiras 2 horas é de hidratação, banhos, caminhada, esvaziamento da bexiga, compressas mornas e analgesia. Quando não há melhora, é indicada a hospitalização e avaliação do urologista. A seqüela do priapismo pode provocar a disfunção erétil em aproximadamente 30% dos homens adultos com DF.

**É uma condição constrangedora. A família e a equipe de saúde precisam conhecer a importância dessa manifestação para manter um acolhimento com respeito.**

**As medidas profiláticas consistem no aumento da ingestão de líquidos e esvaziamento frequente da bexiga. O uso de banhos mornos tem sido adotado com sucesso em episódios leves. Em casos de persistência do quadro recomenda-se encaminhamento ao Serviço de Emergência, para esvaziamento da bexiga com uso de cateter, hidratação endovenosa, alívio da dor com analgesia, avaliação do urologista e contato com o CRAPH.**

## Úlceras

Úlceras de membros inferiores são feridas muito dolorosas e frequentes em adolescentes e adultos. Podem aparecer nos tornozelos e nas canelas da pessoa, principalmente após traumatismos, picadas de insetos, ou depois de coçar. Estas úlceras são muito resistentes ao tratamento e podem permanecer por meses ou anos.

Em caso de evolução lenta a Bota de Unna pode ser aconselhável. A presença dessas úlceras é responsável por limitação de muitas atividades nos adolescentes e adultos, pois restringem o uso de bermudas e saias por ocasiões de lazer, escola e trabalho.

**Seguir protocolos da enfermagem para o tratamento e orientação quanto ao autocuidado**

## Crise Aplástica

A crise aplástica geralmente é decorrente de infecção pelo Parvovírus B19 e provoca o bloqueio da produção de todas as séries da medula óssea, durando aproximadamente 2 a 3 semanas. Esta condição provoca uma pancitopenia que é a diminuição da série vermelha, dos leucócitos e das plaquetas, frequentemente requerendo hospitalização e transfusões.



## Insuficiência Renal

Crises vaso-oclusivas são frequentes na microcirculação da medula renal e, junto com a anemia crônica desde a infância, com piora progressiva para a idade adulta, são fatores determinantes das alterações renais observadas na doença falciforme. As alterações renais são justificadas pela presença de capilares com reduzido pH e pO<sub>2</sub>, condições ideais para a falcização. Como consequência provocam hipostenúria por impossibilidade de concentrar a urina, levando a pessoa à necessidade de micções frequentes, mesmo sem ingerir água, o que pode levar a desidratação e desencadear crises vaso-oclusivas, proteinúria e alteração da síntese de hormônios renais (eritropoietina, renina e prostaglandina). A falência renal leva à hemodiálise e eventual transplante renal, e é causa frequente de óbito em pacientes com idade acima de 40 anos.

**Familiares, Profissionais da saúde, Professores devem estar cientes de que a criança e o adulto urinam com maior frequência, em virtude da insuficiência renal. O desejo do escolar de ir ao banheiro deve ser sempre respeitado.**

**A ingestão de líquidos deve permitir fluxo urinário superior a 2 a 3 ml/kg/hora, reduzindo o risco de formação de coágulos.**

**Observar se a pessoa tem insuficiência cardíaca, cuja hidratação deve ser cuidadosa. Recomenda-se o controle anual de investigação de função renal, de exame de urina, urocultura, e albuminúria de 24 horas.**

## Litíase biliar

É frequente nos pacientes adultos. A vigilância deve ser feita através do US abdominal realizado anualmente. Em caso de diagnóstico de colelitíase a pessoa é encaminhada para a realização da colecistectomia laparoscópica, com o devido cuidado pré-operatório (vacina, antibiótico profilático, hidratação, manutenção cuidadosa da saturação de O<sub>2</sub>, acima de 93%) A avaliação da função hepática e sorologias para a hepatite A, B e C é anual, justificado pela frequência de transfusões sanguíneas e a possibilidade de contaminações bacterianas e virais.

## Alterações Oculares

As alterações oculares são consequentes aos fenômenos vaso-oclusivos na microcirculação da retina do olho. As alterações retinianas são as mais importantes para a morbidade ocular na DF. A prevenção e o acompanhamento oftalmológico anual devem iniciarse na infância, porém a faixa etária mais acometida pela doença é entre 20 e 39 anos.



## Outras Informações Importantes!

**Escola** – A ocorrência de faltas e dificuldades de aprendizagem não significa falta de interesse da criança ou desleixo dos pais, e sim, características inerentes desta patologia. Dentre as situações mais frequentes podemos observar a **icterícia**, a **necessidade de ingerir líquidos com frequência**, as **idas frequentes ao banheiro**, o **crescimento e desenvolvimento mais lento**. Estas são situações que os/as professores/as devem estar aptos/as a conhecer, administrar e estarem atentos/as a possíveis situações de bullying que a criança pode sofrer. Recomenda-se consultar o material contido no manual do professor no link:

<http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/professor.pdf>



Convém aceitar os atestados médicos referentes às consultas, aos exames e internações, que, por vezes são prolongadas.

## Criança

No Município de São Paulo o teste do pezinho é coletado nas maternidades e encaminhado para o Serviço de Referência de Triagem Neonatal (SRTN) - Instituto Jô Clemente, onde são realizados os exames.

A Triagem Neonatal permite a identificação precoce de diversas doenças hereditárias, genéticas que, ao nascimento, não apresentam sintomas. O teste do pezinho possibilita intervenções antecipadas no curso natural da doença, amenizando as repercussões clínicas.

A coleta deve ser realizada após 48 horas de vida e sempre na primeira semana. O resultado é obtido pelos familiares 30 dias depois, com senha através do site do Instituto Jô Clemente, ou na própria maternidade.

O resultado do Teste do Pezinho deve ser lido atentamente, pois lá estão o diagnóstico preciso e as orientações. O teste do pezinho pode mostrar as seguintes possibilidades mais frequentes:

- FA - teste normal
- FAS - traço falciforme
- FS - anemia falciforme
- FSC - hemoglobinopatia SC
- FSD - hemoglobinopatia SD
- FSA - S beta talassemia
- FA Bart's - traço de alfa talassemia

Os “traços” falciforme, de hemoglobinopatia C, D e outros devem ser acompanhados exclusivamente na UBS, não necessitando de especialista. Em todos os exames da Triagem Neonatal aparece

a hemoglobina Fetal (HbF) que predomina e é normal nos RN. A orientação nestes casos deve ser feita na AB por profissional capacitado.

O RN prematuro possui basicamente hemoglobina fetal (Hb F), e, por este motivo, deverá realizar uma recoleta aos 4 meses (120 dias) de vida para avaliar as hemoglobinas representadas. A mesma orientação é para os RNs que receberam transfusão de sangue.

Um bom prognóstico está diretamente relacionado com a detecção e o tratamento precoce.

As crianças com DF deverão ser acompanhadas em todos os programas pertinentes à Saúde da Criança, passando por consultas de avaliação do crescimento e desenvolvimento, amamentação, orientação nutricional, suplementação de vitaminas, calendário vacinal ampliado, antibióticoprofilaxia e **encaminhamento para Saúde Bucal**.

**ATENÇÃO - O resultado do Teste do Pezinho deve ser anotado no local apropriado da Caderneta de Saúde da Criança e no prontuário, informações estas de fundamental importância para toda a vida do indivíduo.**

**Para o esclarecimento de qualquer dúvida, entrar em contato com a Busca Ativa do Teste do Pezinho do Instituto Jô Clemente pela central telefônica: (11) 5080-7000**

## Adolescente

A fase da adolescência requer uma atuação especial na AB, na Estratégia da Saúde e Família (ESF), por ser um período de grandes transformações que acabam afastando o adolescente da atenção dos Serviços de Saúde. Nesta fase os jovens, por várias razões escapam da vigilância, provocando o abandono do tratamento, o que explica a grande concentração no registro das estatísticas da mortalidade do adolescente e do jovem.

As principais alterações de conduta nesta fase podem ser observadas pelo distanciamento dos pais, aparecimento de conflitos, a busca da autonomia, a procura de apoio das famílias externas (“tribos”), o isolamento, a descoberta da sexualidade, o envolvimento em baladas, drogas e a possibilidade da gravidez de risco.

Os médicos, enfermeiros e demais profissionais da saúde, devem estar conscientes de que o atendimento deve ser priorizado, pois este jovem já apresenta lesão de órgãos (doença crônica), é um paciente imunodeprimido e, portanto, as condutas não podem ser proteladas. Muitas vezes o adolescente desconhece ou omite informações por não aceitação da doença.

Vale ressaltar a importância da equipe multiprofissional (ESF) na vigilância por ocasião das visitas domiciliares.

Nesta idade surgem as úlceras de pernas, tornozelos, canelas e problemas circulatórios. No sentido de evitar essas manifestações, a enfermagem pode contribuir na orientação da higiene dos pés, uso de meias de algodão, cremes hidratantes, cuidados para evitar traumatismos.

Especial atenção aos problemas dentários - higiene, prevenção com regularidade e tratamento. Evitar focos de infecção dentária com profilaxia antibiótica. O tratamento deve ter prioridade no acompanhamento odontológico.

No caso das infecções, lembrar que os doentes com DF são pessoas com resistência muito baixa. Os sinais precoces são: dor, febre, mal-estar, prostração, tosse, evolução rápida do quadro e, nesses casos, é fundamental o auxílio da AB para a mobilização do jovem aos serviços adequados para tratamento, sendo que muitas vezes pode se tratar de URGÊNCIA – EMERGÊNCIA.

É importante notificar o CRAPH.

Estes problemas podem ser desencadeados pela DF e devem ser acolhidos pelos profissionais da unidade à qual a pessoa está vinculada.

Também é importante oferecer um espaço para conversar, falar sobre a doença, as particularidades do crescimento e desenvolvimento, sexualidade, além de dar atenção às questões psicológicas, familiares e escolares.

É fundamental que o cuidado seja construído em conjunto com a pessoa e a equipe multiprofissional, para que se tenham vários olhares e a promoção de um cuidado integral.

A UBS, ciente do jovem com DF no território, e sabendo que ele tem retardo do crescimento e desenvolvimento, retardo de maturação sexual, doença crônica, distúrbio de autoconceito, autoimagem, autoestima, dificuldade de inserção nos programas de educação, sujeitos a apelidos (bullying) e discriminação, reúne condições de apoio pelos profissionais de enfermagem, psicólogos, terapeutas, psicoterapeutas, fonoaudiólogos, e todos os equipamentos que o território dispõe, para que esta pessoa tenha adesão ao tratamento. Assim, aparecem resultados de acompanhamento bem sucedido, com menos chances de crises, melhor qualidade de vida, integração social, qualidade do diálogo e participação, acesso a serviços de referência para tratamento, e conseqüentemente o aumento da expectativa de vida.

**ATENÇÃO! – A UBS é o elemento chave no sucesso para a conscientização, apoio e vigilância da aderência ao tratamento do jovem visando seu melhor estado de saúde para que se beneficie das novas terapias promissoras que estiverem sendo praticadas para uma evolução favorável da doença.**



## Esquema de Imunização

O esquema de imunização deverá ser realizado de acordo com o calendário padronizado pelo Programa Nacional de Imunização (PNI) do Ministério da Saúde.

**BCG-Hepatite B- Poliomielite-DPT-Hib-Rotavírus-  
Pneumocócica 10 valente-Menincocócica C-Febre Amarela-  
Sarampo,Caxumba e Rubéola-Varicela- Pneumocócica 23  
Valente- Hepatite A- Anti Influenza.**

## Nutrição

Em virtude da intensa destruição de hemácias (hemólise), juntamente com a produção acelerada dos glóbulos vermelhos que ocorre na presença desta condição clínica, mesmo em períodos sem crises e complicações, o metabolismo das pessoas que tem anemia falciforme está aumentado. Desta forma, as necessidades de energia, líquidos, proteínas e minerais também se encontram elevadas, principalmente em bebês, crianças em fase de crescimento, adolescência e na gestação. Uma alimentação adequada às características e requerimentos desta doença constitui uma das importantes vertentes de tratamento, amenizando os sintomas e prevenindo o risco de desnutrição.

**ATENÇÃO – Não confundir a anemia falciforme com a anemia ferropriva, que é ocasionada principalmente pela deficiência de ferro, portanto, não se devem prescrever medicações que contenham ferro em sua formulação, a não ser que se faça a dosagem de ferro, índice de saturação da transferrina, que se mostrem abaixo do normal.**

## Atenção!

**Hidratação** – Fatores como calor, exercícios, infecções, febre, diarreia e clima seco podem desencadear a desidratação. Recomenda-se o uso regular, frequente e abundante de água, água de coco, sucos de frutas naturais, chás. Não se recomenda o uso de refrigerantes e sucos artificiais. Evitar bebidas geladas e bebidas alcoólicas.



## Saúde da Mulher

A menarca e algumas características sexuais secundárias da mulher com DF ocorrem um a dois anos mais tarde em comparação com as demais mulheres da mesma faixa etária. A icterícia, o aparecimento das úlceras nos membros inferiores, alteram a imagem corporal e, em consequência, a afirmação da sexualidade da jovem com DF, sendo importante nessa fase o apoio psicológico.

As relações sexuais podem ser acompanhadas de crises dolorosas, o que provoca apreensão e ansiedade. A gestação gera medo, porém não impede ou sequer atenua o desejo de engravidar. É recomendável a educação sobre anticoncepção e herança genética da DF.

**A DF não impossibilita nem contraindica a gravidez. O planejamento familiar é necessário e fundamental e deve ser acompanhado pelo aconselhamento genético, feito por geneticista e, na ausência dele, por profissional treinado.**

## Gestação

A doença falciforme na mulher tem grande repercussão principalmente no período reprodutivo, provocando grande risco de morbimortalidade materna e fetal. A incidência de complicações é muito elevada, com abortos espontâneos e natimortos, partos prematuros, e baixo peso ao nascimento.

Essas mulheres quando grávidas devem ser encaminhadas desde o início ao serviço de **pré-natal de alto risco**, sendo importante observar a urgência na regulação, dando prioridade para o cadastro e o começo dos cuidados obstétricos sempre com o apoio do centro de referência de hematologia (CRAPH), hemoterapia e equipe multiprofissional. A hidroxiuréia deverá ser suspensa antes da gravidez, durante a gravidez e no período de lactação, pois há riscos de malformação no RN.

**ATENÇÃO – Especial cuidado com gestantes com hemoglobinopatia SC (HbSC) que podem apresentar complicações mais graves e frequentes.**

## Pré-Natal

Na primeira consulta deve ser feita uma avaliação global da mulher. Especial atenção ao histórico de antecedentes obstétricos, sorologias, comprometimento cardíaco, disfunção pulmonar, infecções urinárias, insuficiência renal, hipertensão arterial (HAS), e transfusões prévias.

**A UBS de referência da mulher gestante deve manter o acompanhamento do pré natal junto ao hospital de referência.**

## Parto

O trabalho de parto das mulheres com DF necessita de monitoramento especial com acompanhamento do hematologista (CRAPH), bem como de rede conectada para intervenções de emergência, pelo alto grau de possibilidade de enfrentar situações de risco durante o trabalho de parto.

## Complicações

A gravidez pode agravar a doença, com piora da anemia e aumento da frequência e da gravidade das crises álgicas e das infecções (os locais mais acometidos são o trato urinário e o sistema respiratório), crises dolorosas, internações, maior índice de aloimunização, Síndrome Torácica Aguda, infecções pré e pós-parto, pielonefrite, pneumonia, pré-eclâmpsia e eclâmpsia. A idade gestacional média dos fetos nascidos de mães com DF é menor do que os do grupo controle, devido a um grande número de nascimentos prematuros. A mortalidade perinatal tem diminuído ao longo das últimas décadas em virtude do acompanhamento regular na Atenção Básica, nos serviços de pré natal de risco, na conexão com as equipes especializadas (CRAPH), educação para o autocuidado e avanços tecnológicos.

## Puerpério

Os eventos maternos mais graves ocorrem principalmente no terceiro trimestre da gestação, durante o parto e no puerpério. No pós-parto, o sangramento deve ser monitorizado, para evitar a anemia grave e necessidade de transfusão. O tromboembolismo pode ser evitado promovendo-se uma hidratação adequada e deambulação precoce, bem como medicações anticoagulantes quando orientadas pela equipe médica.

**ATENÇÃO** – Embora a gestante seja de alto risco, ela continuará a ser atendida, em conjunto com a equipe da sua UBS para as demais orientações de saúde. As equipes de saúde devem realizar as visitas domiciliares, onde se tem um olhar global sobre a condição de vida e contexto familiar dessa gestante.

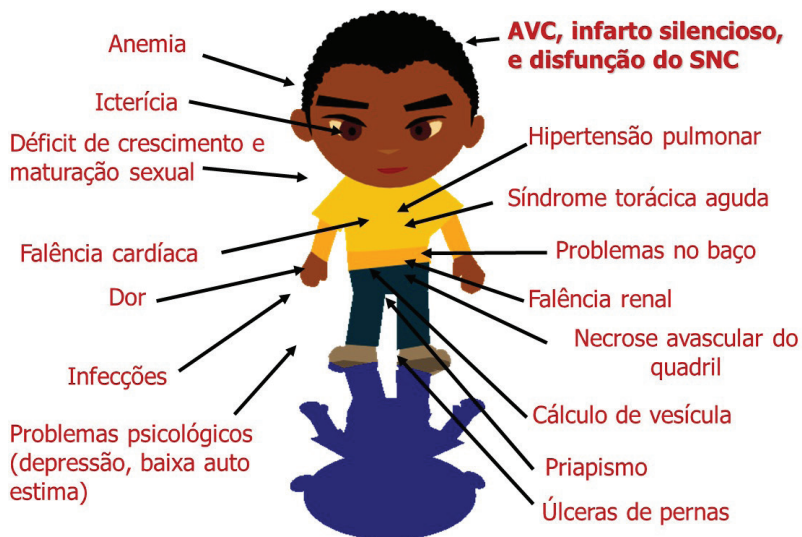
## Adulto

No decorrer da vida de uma pessoa com DF, progressivamente vão ocorrendo agravos que levam à insuficiência de órgãos em grau variado, que precisam ter a vigilância regular da AB e CRAPH.

Sob o ponto de vista físico, a meta da assistência ambulatorial centraliza-se na manutenção de medidas preventivas, autocuidados, estímulos à identificação precoce de intercorrências clínicas e adoção de atitudes terapêuticas iniciais com a fundamental participação de intervenções simples e cuidados básicos de saúde proporcionados pela AB e equipamentos de seu território.

Outra questão latente para as pessoas adultas que possuem a DF é o desemprego por conta das ausências, faltas imprevisíveis e internações decorrentes da doença. No entanto, os sintomas e as complicações não necessariamente acontecem em todas as pessoas com DF, principalmente após o advento do uso de hidroxiuréia e a incorporação do autocuidado. É marcante a variação individual da gravidade na doença falciforme.

### COMPLICAÇÕES DA DOENÇA FALCIFORME



## Tratamento

Vários protocolos para prevenção de complicações e tratamento têm proporcionado melhora na qualidade de vida para pessoas com DF:

- Uso de medicamentos: profilaxia com penicilina, hidroxiureia, quelantes de ferro, novas terapias;
- Doppler transcraniano (DTC);
- Transfusões sanguíneas fenotipadas.

O envolvimento da Atenção Básica tem um papel importante na redução de danos e preservação da integridade da saúde das pessoas com DF, o que irá habilitá-lo para intervenções como transplante de células tronco e a perspectiva de cura por meio da terapia gênica.

## Uso de medicamentos

Todos os medicamentos que compõe a rotina do tratamento são disponibilizados pelo SUS. O tratamento é realizado pelo CRAPH e os medicamentos podem ser retirados pelo paciente nas farmácias públicas.

Medicamentos disponíveis **nas farmácias das unidades da rede básica e especialidades do município** - constantes na Relação Municipal de Medicamentos Essenciais (REMUME-SP):

- Ácido fólico 5 mg comprimido;
- Benzilpenicilina benzatina pó para suspensão injetável de 600.000 UI e 1.200.000 UI;
- Antimicrobianos (consultar REMUME-SP):  
[https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/assist\\_farmaceutica/index.php?p=218750](https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/assist_farmaceutica/index.php?p=218750)
- Analgésicos e anti-inflamatórios (consultar REMUME-SP):  
[https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/assist\\_farmaceutica/index.php?p=218750](https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/assist_farmaceutica/index.php?p=218750)



**Medicamentos disponíveis nas farmácias do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica do Estado de São Paulo:**

- Fenoximetilpenicilina 400.000UI/5mL e 80.000UI/mL – pó para suspensão oral;
- Hidroxiureia 500 mg cápsula;
- Quelantes de ferro: desferroxamina 500 mg injetável, deferiprona 500 mg comprimido, deferasirox 125 mg, 250 mg e 500 mg comprimido;
- Opiodes: codeína 3 mg/mL solução oral, codeína 30 mg/ml injetável, codeína 30 mg e 60 mg comprimido, metadona 5 mg e 10 mg comprimido, metadona 10 mg/mL injetável, morfina 10 mg/mL injetável, morfina 10 mg/mL solução oral, morfina 10 mg e 30 mg comprimido, morfina 30 mg, 60 mg e 100 mg cápsula de liberação controlada.

Mais informações sobre o acesso a estes medicamentos podem ser encontradas nos links:

<http://www.saude.sp.gov.br/ses/perfil/gestor/assistencia-farmaceutica/medicamentos-dos-componentes-da-assistencia-farmaceutica/links-do-componente-especializado-da-assistencia-farmaceutica/relacao-estadual-de-medicamentos-do-componente-especializado-da-assistencia-farmaceutica/consulta-por-protocolo-clinico-e-diretriz-terapeutica>

<http://www.saude.sp.gov.br/ses/perfil/gestor/assistencia-farmaceutica/medicamentos-dos-componentes-da-assistencia-farmaceutica/medicamentos-do-componente-estrategico-da-assistencia-farmaceutica/relacao-estadual-de-medicamentos-do-componente-estrategico-da-assistencia-farmaceutica>

Os quelantes de ferro são medicamentos que removem o excesso de ferro. Assim, previnem o dano tecidual resultante do aumento do ferro livre, evitando o acúmulo de ferro e a impregnação do ferro nos órgãos (fígado, coração, glândulas endócrinas), provocado pelo número elevado de transfusões.

**ALERTA:**

**O uso de anti-inflamatórios tem efeitos colaterais severos para a função renal e devem ser utilizados com cautela. Analgésicos opioides podem ser utilizados durante as internações e na alta. Nos casos de manifestações pulmonares, os opioides devem ser prescritos com cautela, em virtude do risco de depressão respiratória.**



**A adesão ao uso regular dos medicamentos prescritos pelo CRAPH é extremamente importante.**

**Vigiar a aderência ao uso da Medicação quelante de ferro**

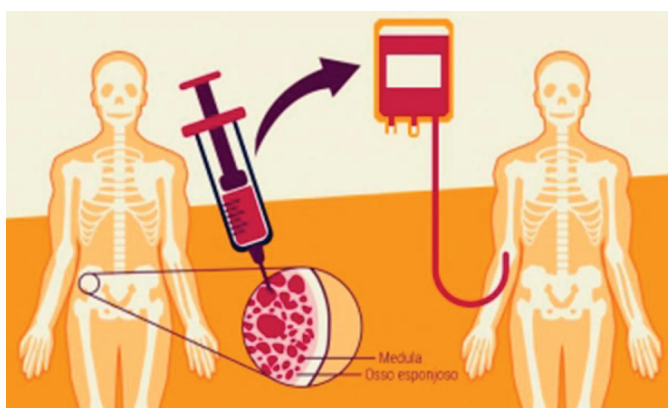
A hidroxiureia (HU) promove o aumento da concentração de hemoglobina fetal (HbF), reduzindo as ligações da HbS, consequentemente aumentando a Hb total e apresentando, entre muitos benefícios, a diminuição da viscosidade sanguínea. Contribui também para a diminuição dos fenômenos inflamatórios e vaso oclusivo, observando-se a redução dos episódios de dor, hospitalizações, quantidade de transfusões de sangue, síndrome torácica aguda, episódios neurológicos e melhora da função do baço.

**A hidroxiureia, conforme dados da literatura, representa atualmente o avanço mais importante no tratamento das pessoas com DF, tendo sido prescrita tanto para adultos como para crianças, a partir dos 2 anos de idade**

<b>TRATAMENTO PROFILÁTICO COM PENICILINA (DE 3 MESES A 5 ANOS DE IDADE)</b>	
Penicilina V-Oral: fenoximetilpenicilina potássica	125 mg 2 x dia/até o peso de 15 kg
	250 mg 2 x dia/peso entre 15 kg e 25 kg
Penicilina Benzatina	Dose 50.000 U/kg via intramuscular cada 21 dias
Em caso de Alergia a Penicilina	Eritromicina etilsuccinato 20 mg/kg via oral 2 X ao dia

## Transplante de medula óssea

A única terapia curativa até o presente momento é o transplante de células tronco. Desde fevereiro 2018 o transplante mieloablativo alogênico aparentado para DF é passível de ser realizada pelo SUS, independentemente da faixa etária. Porém, seguindo rigorosos critérios de inclusão, condicionado à compatibilidade do doador e grau de integridade do receptor, bem como a conscientização dos riscos não desprezíveis deste procedimento.



## Terapia Gênica

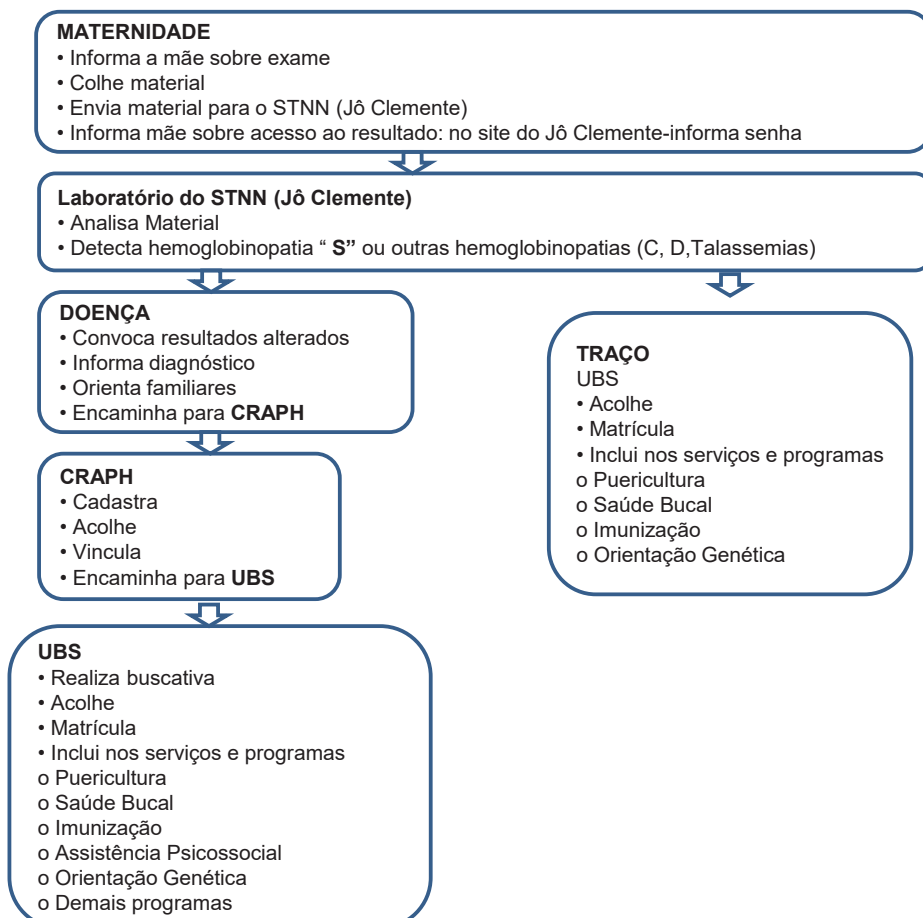
A Terapia Gênica consiste em introduzir um gene de Hb normal no lugar do gene alterado. Esta terapia ainda está em estudos, prometendo avanços na erradicação da DF.

**ATENÇÃO – Observar que a doença é evolutiva e, conseqüentemente, a pessoa apresenta lesões de vários órgãos e sistemas. É fundamental verificar e reforçar a sua vinculação ao CRAPH e à AB.**

# ANEXOS

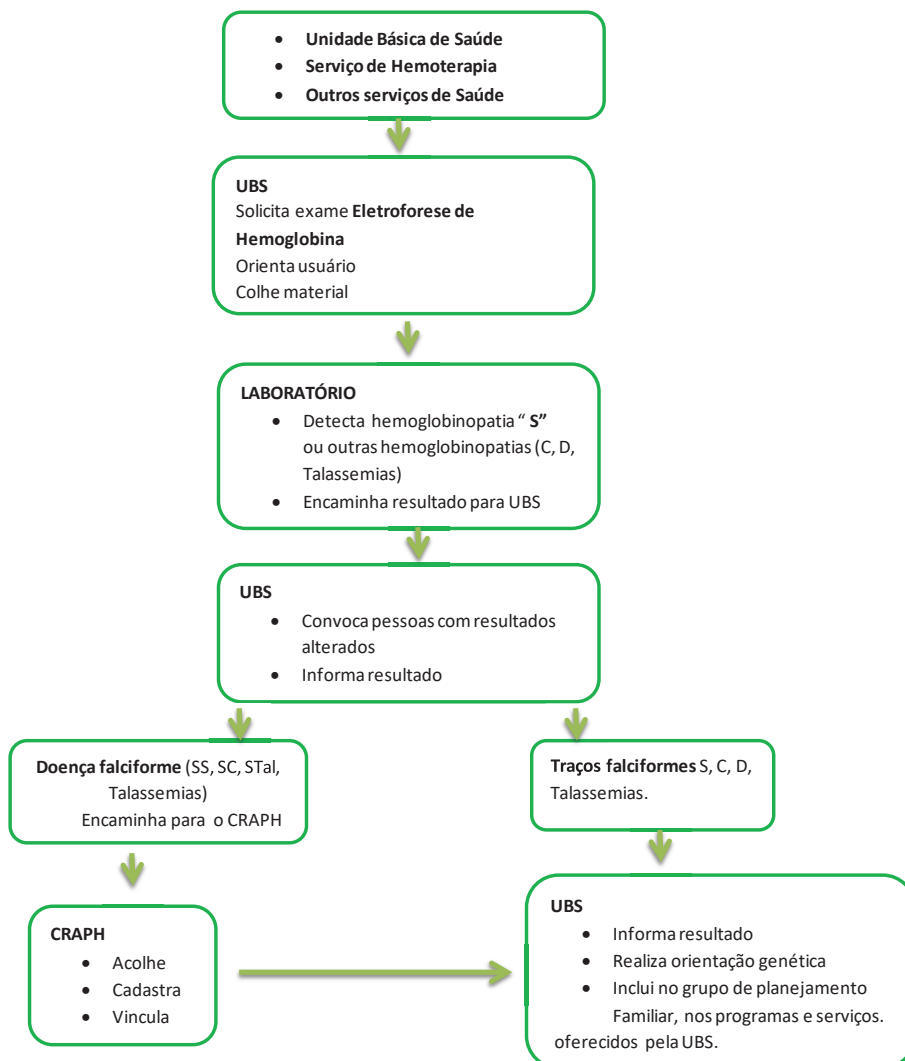
## FLUXOGRAMA DO DIAGNÓSTICO E ATENDIMENTO ÀS PESSOAS COM DOENÇAS E OUTRAS HEMOGLOBINOPATIAS

### DIAGNÓSTICO PRECOCE NA TRIAGEM NEONATAL-TESTE DO PEZINHO



# FLUXOGRAMA PARA DIAGNÓSTICOS TARDIOS PARA INVESTIGAÇÃO PARA DE:

DOENÇA FALCIFORME \ OUTRAS HEMOGLOBINOPATIAS \ OU ANEMIA A ESCLARECER



## **ATENÇÃO ESPECIALIZADA CENTROS DE REFERÊNCIA EM ATENÇÃO ÀS PESSOAS COM HEMOGLOBINOPATIAS-CRAPH**

CENTRO DE REFERÊNCIA PARA O ACOMPANHAMENTO AOS PORTADORES DE HEMOGLOBINOPATIAS (CRAPH) no Município de São Paulo.

<b>CRAPH</b>	<b>CLÍNICAS</b>
Hospital das Clínicas	Adultos e Crianças
Hospital São Paulo/UNIFESP	Adultos e Crianças
Hospital Santa Marcelina	Adultos e Crianças
Santa Casa de Misericórdia de São Paulo	Adultos e Crianças
Hospital Dr Euryclides de Jesus Zerbini (Brigadeiro)	Adultos (apenas)
Hospital Infantil Menino Jesus	Crianças (apenas)
Hospital Darcy Vargas	Crianças (apenas)
Hospital Cândido Fontoura	Crianças (apenas)

Saiba mais sobre doença falciforme, siga o link abaixo:

[https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/saude\\_populacao\\_negra/index.php?p=234224](https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/saude_populacao_negra/index.php?p=234224)

<https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/regulacaodfalciformemunicipiosaopaulo.pdf>



## REFERÊNCIAS

ANVISA, Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. – Brasília: ANVISA 2001.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. DOENÇA FALCIFORME: Hidroxiuréia: Uso e Acesso – Brasília: Ministério da Saúde, 2014 – Elaboração do texto: Clarisse Lobo e Joice Aragão de Jesus.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. DOENÇA FALCIFORME: Saúde Bucal: Prevenção e Cuidado – Brasília – DF – 2014  
– Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia – 2007;29(3).

BRASIL. Ministério da Saúde. Manual de Informação e Orientação Genética em Herança Falciforme – Brasília: Ministério da Saúde, 2011.

Prefeitura do Município de São Paulo, Área Técnica da Saúde da População Negra: Cartilha: Traço Falciforme, Doença Falciforme, Tudo o Que Você Queria Saber...São Paulo: Promoção: Valdete Ferreira dos Santos, Maria Cristina Honório dos Santos - Elaboração: Katharina N. Tobos Melnikoff, São Paulo: 2012.

DINIZ, Katy Karoline Santos et al. – Knowledge of professional healthcare providers about sickle cell disease: Impact of a distance educational course - Hematology, Transfusion and Cell Therapy, vol 41 (1):p.62-68 – 2019.

NEVILL, S.J. et al. – Hydroxyurea (hydroxycarbamide) for sickle cell disease. Cochrane Database Syst. Rev. Abril 20; 2017.

ANVISA – Agência Nacional de Vigilância Sanitária – Doença Falciforme – Manual do Professor <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/professor.pdf> Acesso em 20/05/2015.

CONITEC – Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – Ministério da Saúde – Transplante de Células-Tronco Hematopoiéticas para a Doença Falciforme Relatório de Recomendação nº 151 Fev/2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MC nº 822, de 06 de junho de 2001. Institui, no âmbito do SUS, o Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN. Diário Oficial da União, Poder Executivo, Brasília, DF, 7 jun. 2001.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. DOENÇA FALCIFORME Diretrizes Básicas da Linha de Cuidado. Brasília – DF – 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. TRAÇO FALCIFORME Consenso Brasileiro Sobre Atividades Esportivas e Militares. Brasília – DF – 2015 - Elaboração do texto: Clarisse Lobo, Marília Alvares Rugani e Vera Neves Marra.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. DOENÇA FALCIFORME Enfermagem nas Urgências e Emergências – A arte de Cuidar - Brasília – DF – 2014 - Elaboração do texto: Carmem Cunha Mello Rodrigues.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. DOENÇA FALCIFORME Orientações Básicas no Espaço de Trabalho - Brasília – DF – 2014 - Elaboração do texto: Ricardo José dos Reis.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. DOENÇA FALCIFORME O Que se Deve Saber Sobre Herança Genética - Brasília – DF – 2014 Elaboração do texto: Joice Aragão de Jesus e Silma Maria Alves e Melo.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. DOENÇA FALCIFORME Atenção Integral à Saúde das Mulheres - Brasília – DF - 2014.

SPSP – SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE SÃO PAULO – Boletim da Sociedade de Pediatria de São Paulo – Pediatria Informe-se – Atualização Rápida: Traço Falciforme - ano XXX – nº 173 – jan/fev 2014 - Elaboração do texto: Katharina N. Tobos Melnikoff.

O trabalho do Agente Comunitário de Saúde – MS,2009.

ANVISA, Meu bebê tem Doença Falciforme O que fazer?

Secretaria Municipal de Saúde de São Paulo. Coordenadoria Regional de Saúde Norte-Linha de Cuidado para Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme.

Portaria nº 2.861 de 23-11-2010 SMS-G. Regulação do atendimento do portador de hemoglobinopatia.

São Paulo (Estado). Resolução SS-82, de 23-6-2010. Institui a “Política de Atenção Integral às Pessoas Portadoras de Hemoglobinopatias”, do Estado de São Paulo e dá outras providências. Diário Oficial do Estado de São Paulo, Poder Executivo, São Paulo, 24 jun.2010<sup>a</sup>. Seção 1,p.107.